대한방사선의학회지 2001;44:509 - 512

마제신에서 발생한 유암종: 2예 보고[1]

김 종 민 · 이 종 화[2]

원발성 유암종이 신장에서 발생한 경우는 매우 드물다. 이전까지 발표된 신장의 유암종은 모두 41예인데 그 중 마제신에서 발생한 경우는 9예가 있었다 (1 - 12). 저자들은 마제신에서 발생한 두 예의 유암종을 방사선과적인 소견과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

증례 1

31세 남자가 정기 신체 검사도중 좌측 신장 내측에 종물이 발견되어 정밀 검사를 위하여 본원에 내원하였다. 증상, 가족력, 그리고 이학적 검사상 특이한 소견은 없었다. 내원 당시 백혈구 수는 11,100로, 혈청 크레아티닌(creatinine)은 1.80 mg/l로 증가되어 있었으나 혈액, 소변, 및 다른 병리 검사에서 특이 소견은 없었다.

초음파검사에서 마제신이 보였고, 무향의(anechoic) 부위를 함유하는 종양(약 6×5 cm)이 좌측 신장과 신협부가 연결되는 부위에서 돌출되어 있었다 (Fig. 1A). CT에서 같은 부위에 경계가 명확하고 내부가 불균질한 저음영 종양이 마제신의 좌측 협부에서 관찰되었다 (Fig. 1B). 그러나 주변조직 침범이나 다른 장기에 전이된 소견은 없었고 림프절은 관찰되지않았다. 디지털감쇄 혈관조영술에서는 저혈관성 양상을 나타내었다 (Fig. 1C). 수술 소견에서 회백색의 종양은 좌측 신장과 협부의 이행 부위에 돌출되어 있었고 경계가 좋은 매끈한 양상으로 주변 조직과 심한 유착은 없었다. 좌신과 종양을 포함한 협부를 절제하였다.

병리 소견상 종괴는 쉽게 박리 되는 신피막으로 대부분 싸여 있어 주위 조직과 경계가 명확하였으나, 일부분에서 주위 지방조직에 유착된 소견을 보였고 이 부분은 현미경 소견에서 종양 세포가 피막을 침윤하여 주위 지방 조직으로 침윤되어 있었다. 종양의 대부분은 균등한 모양의 입방(cuboidal) 세포 혹은 원주(columnar) 세포들로 이루어진 특징적인 소주(trabecular) 또는 리본모양 구조로 이루어져 있어 유암종으로 진단하였다 (Fig. 1D).

증례 2

35세 남자가 정기 신체 검사를 하던 도중 초음파검사에서 좌측 신장의 신문(renal hilum)부위에 종양이 관찰되었다 (Fig. 2A). 특별한 증상이나 가족력이 없었고 이학적 검사는 정상 소견이었다. 혈액 및 기타 병리검사에서 특이한 소견은 없었다. CT에서 조영되지 않는 비교적 균질한 저음영 종괴(약 2.5 cm)가 신우를 전위 시키는 위치에서 관찰되었으며 작은 석회화 음영이 종괴 내부에 있었다 (Fig. 2B). 신장은 마제신 소견을 보였다 (Fig. 2C). 혈관조영술에서 종양의 영양 동맥은 없었고 종양염색이나 신생혈관은 관찰되지않았다 (Fig. 2D). 근치적 좌신 절제술을 시행하였고 병리소견에서 유암종이 확진 되었다. 병리 소견상 신장 피막에 세포 침윤이 있었으나 이를 넘어서 신장 밖으로 침윤하지는 않았다. 신혈관은 정상 소견이었으며 림프절 전이는 없었다.

고 찰

유암종은 장크롬친화성(enterochromaffine) 세포 혹은 아민전구체 탈카르복실작용(amine precursor decarboxylation) 세포에서 발생하는 것으로 알려져 있다 (3). 발생 장기로는 위장관이 가장 흔하고 그 외에 난소, 고환, 흉선, 췌장, 간담도계 등이 있다. 정상 신장에는 장크롬친화성 세포 즉 신경내분비(neuroendocrine) 세포가 없기 때문에 유암종이 신장에서 발생하는 기전은 잘 알려져 있지 않지만 약 네 가지 가설이 있다. 첫째는 신경내분비성 프로그램화 된 세포에 흔한 유전자 배열순서의 종양성 활성화를 통하여 신경내분비성 분화를 하는 원시(primitive) 간세포(stem cell)에서 유래된다는 것이다 (4). 둘째 가설로서 배형성(embryogenesis)시에 신장의 중앙부에 잘못 위치한 신경능선(neural crest) 조직(APUD 세포)에서 발생된다는 것이다 (5). 셋째는 만성 염증 등으로 야기되는 신우신배(pyelocalyceal) 요로상피의 장성 이형성(intestinal metaplasia)과 연관된 신경내분비성 세포로부터 기원한다는 것이다 (3). 넷째 가설은 기형종(teratoma) 내의 신경내분

[1]고신대학교 의과대학 진단방사선과학교실
[2]울산대학교병원 진단방사선과
이 논문은 2001년 1월 2일 접수하여 2001년 3월 22일에 채택되었음.

비 성분에서 발생되어 형성된다는 것이다 (1).

유암종이 신장에서 발생한 경우는 Resnick 등(6)이 처음 보고한 이후 현재까지 41예가 보고되었고, 그 중 마제신에서 발생한 경우는 9예가 있다 (1 - 3, 7 - 9). Begin (1) 등은 일차성 유암종이 정상 신장에 비하여 마제신에서 훨씬 높게 발생하여 약 82배 정도의 높은 빈도를 보인다고 하였다. 또한 정상 신장보다 마제신에서 더욱 호발하는 하는 것으로 알려진 종양인 윌름종양(Wilm 's tumor)과 신우의 이행세포암종(transitional cell carcinoma) 보다 유암종은 훨씬 더 높은 빈도로 마제신에서 발생한다고 하였다 (13). 하지만 위 두 가지 종양보다 유암종이 마제신에서 발생하는 전체적인 빈도가 아주 낮기 때문에 유암종이 마제신에서 더욱 호발하는 악성 종양이라고 하기에는 다소 무리가 있다.

Isobe (1)등은 신장의 유암종 32예를 종합하여 보고하였는데, 남녀 발생빈도의 차이가 없고 평균 나이는 48.9세(13 - 79세)였다. 가장 흔한 증상은 복부 종물과 통증이었고 종괴의 크기는 2 - 30 cm(평균 9.6 cm)이었다. 카르시노이드 증후군은 18.8%에서 발생하였다. 전이되는 부위는 주로 림프절과 간이었으며, 전이율은 평균 54.5%이었다.

마제신에서 발생한 9예의 유암종은 남자가 4예, 여자가 5예였고 평균 나이는 50.6세(23 - 79세)였다. 증상은 복부 통증 등으로 비특이적이었다. 종양의 크기는 2 - 10 cm(평균 5.9 cm)이었고 성상은 고형성이 7예, 낭성이 2예였다. 1예에서 신정맥 침범과 신문(renal hilum) 림프절 전이가 있었고, 다른 1예에서 간전이가 있었으나, 나머지 7예에서는 국소 침범이나 전이 소견이 전혀 없었다 (2, 3, 8, 9, 10, 12). 그러므로 정상 신장

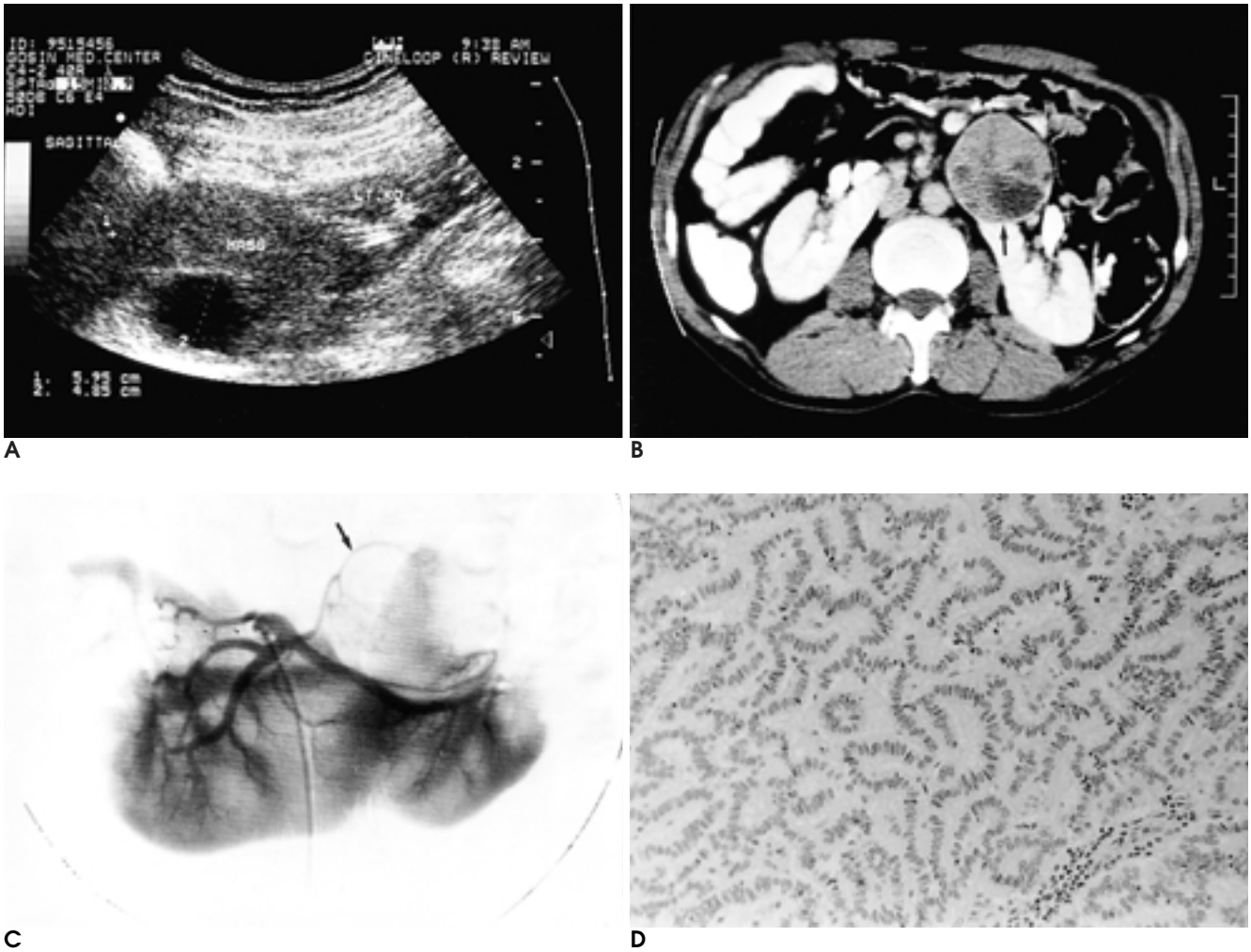

Fig. 1. 31-year-old man with proved primary carcinoid tumor arising from horseshoe kidney
A. Ultrasonography shows a large solid mass with an internal cystic portion near lower pole of the left kidney.
B. Contrast-enhanced CT scan reveals a well-defined heterogeneous solid mass (arrow) with internal cystic change at junction of left kidney and isthmus of the horseshoe kidney.
C. Digital subtraction angiography demonstrates a hypovascular tumor at left upper portion of the isthmus of horseshoe kidney. Arrow indicates a supplementary artery (tumor feeder) arising aorta below the main renal arteries.
D. In histologic examination, the majority of tumor cells arranged in trabecular or ribbon-like structures show round to ovoid nuclei, absence of nucleoli, and moderate amounts of cytoplasm. (H & E stain, ×200)

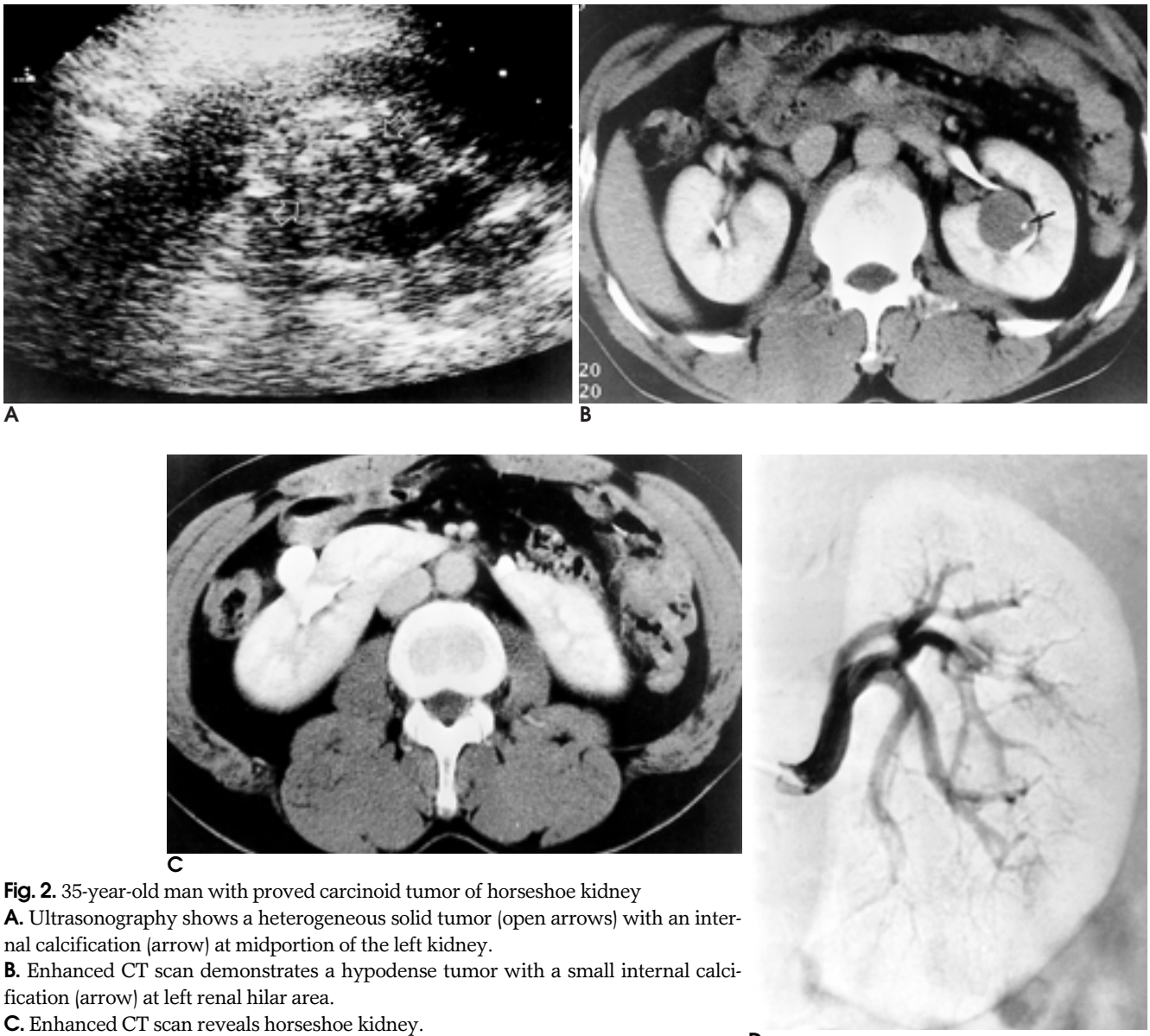

Fig. 2. 35-year-old man with proved carcinoid tumor of horseshoe kidney
A. Ultrasonography shows a heterogeneous solid tumor (open arrows) with an internal calcification (arrow) at midportion of the left kidney.
B. Enhanced CT scan demonstrates a hypodense tumor with a small internal calcification (arrow) at left renal hilar area.
C. Enhanced CT scan reveals horseshoe kidney.
D. Left renal angiography reveals no tumor stain.

에서 발생하는 경우에 비교하여 마제신에서 발생하는 유암종은 보다 양성적인 임상 경과를 나타내었다 (3).

감별 진단으로 신세포암, 전이성 암, 윌름종양, 육종 등이 있으나 방사선학적으로 이러한 종양들과 구별하기 힘들다. 하지만 유암종이 대부분의 신세포암과는 달리 저혈관성 종양이라는 점이 도움을 줄 수 있을 것이다 (2, 11, 12).

결론적으로, 마제신에서 발생하는 유암종은 비록 아주 드물게 발생하지만 마제신이 아닌 신장에서 발생한 유암종에 비해서 80배 이상 빈발하고 임상 경과도 경한 경향이 있다. 방사선학적으로 신장에서 발생하는 다른 악성 종양들과 뚜렷한 형태학적인 구별은 힘들지만 특히 마제신에서 발생한 저혈관성 종양의 감별진단에 유암종을 포함시킬 수 있을 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

1. Begin LR, Guy L, Jacobson SA, Aprikian AG. Renal carcinoid and horseshoe kidney: a frequent association of two rare entities - a case report and review of the literature. *J Surg Oncol* 1998; 68:113-119
2. Isobe H, Takashima H, Higashi N, et al. Primary carcinoid tumor in a horseshoe kidney. *Int J Urol* 2000; 7:184-188
3. Krishnan B, Truong LD, Saleh G, Sirbasku DM, Slawin KM. Horseshoe kidney is associated with an increased relative risk of primary renal carcinoid tumor. *J Urol* 1997; 57:2059-2066
4. Dellis RA, Dayal Y, Wolfe HJ. Carcinoid tumors. Changing concepts and new prospectives. *Am J Surg Pathol* 1984; 8:295-300
5. Zak FG, Jindrak K, Capozzi F. Carcinoidal tumor of the kidney. *Ultrastruct Pathol* 1983; 4:51-59
6. Resnick ME, Unterberger H, McLoughlin PT. Renal carcinoid pro-

ducing the carcinoid syndrome. *Med Times* 1966; 94:895-896
7. McDonald EC, Mukai K, Burke BA, Sibley RK. Primary carcinoid tumor of the kidney: a light and electron microscopic, and immunohistochemical study. *J Urol* 1983; 130:333-335
8. Lanson Y. Tumeur carcinoide de rein, propos d ùncas *J Urol Nephrol* 1978; 84:47
9. van den Berg E, Gouw ASH, de Jong B. Carcinoid in a horseshoe kidney. Morphology, imunohistochemistry, and cytogenesis. *Cancer Genet Cytoget* 1995; 84:95-98
10. Acconicia A, Miracco C, Maria F, Luzi P. Primary carcinoid tumor of kidney. *Urology* 1988; 31:517-520
11. McKweon DK, Nguyen G, Rudrick B, Johnson MA. Carcinoid of the kidney: radiologic findings. *AJR Am J Roentgenol* 1988;150: 143-144
12. Kurl S, Rytkonen H, Farin P, Ala-Opas M, Soimakallio S. A primary carcinoid tumor of the kidney: a case report and review of the literature. *Abdom Imaging* 1996; 21:464-467
13. Smith-Behn J, Memo R. Malignancy in horseshoe kidney. *South Med J* 1988; 81:1451-1452

J Korean Radiol Soc 2001;44:509 - 512

Carcinoid Tumor Arising from Horseshoe Kidney:
Report of Two Cases[1]

Jong Min Kim, M.D., Jong Hwa Lee, M.D.[2]

[1]Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Kosin University
[2]Department of Diagnostic Radiology, Ulsan University Hospital

Primary carcinoid tumor of the kidney is a very rare neoplasm. In the literature 41 cases have been reported to date, and nine of these occurred in a horseshoe kidney. We report two cases of carcinoid tumor arising from horseshoe kidney, together with the radiological findings.

Index words : Kidney neoplasms
Kidney, CT
Renal angiography

Address reprint requests to : Jong Min Kim, M.D., Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Kosin University
34, Amnam-dong, Seo-gu, Pusan 602-702, Korea.
Tel. 82-51-240-6341 Fax. 82-51-255-2764 E-mail: jmk@medikorea.net